



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Tuberös skleros

Rapport från observationsschema

Rapport baserad på data hämtade ur Mun-H-Centers faktabas om munhälsa och orofacial funktion hos personer med ovanliga diagnoser, MHC-basen. Insamling av data har skett via tandläkare och logoped genom ifyllande av orofacialt observationsschema. Kartläggningen omfattar 70 observationsschema.

Beräknad förekomst: 10:100 000 levande födda.

Orsak: Tuberös skleros beror på avvikelser i arvsmassan som i sin tur leder till felaktig cellutveckling i kroppens organ. Förändringen i arvsmassan är ärftlig men uppstår ofta genom nymutation. Nedärvningsmönstret är autosomt dominant. Det finns minst två olika gener som ger upphov till sjukdomen, en på kromosom 9 och en på kromosom 16.

Allmänna symtom: Förändringar kan finnas i ett enda eller flera organ och de kan vara små eller stora. Exempel på organ som kan vara påverkade är hjärnan, njurarna, hjärtat, ögonen, lungorna, naglarna och huden. Hudförändringar är vanligast medan de mest påtagliga funktionshindren är epilepsi, utvecklingsstörning och autism eller autistiska drag. Hyperaktivitet är ett stort problem hos nästan hälften av alla med svår tuberös skleros. Bristande impulskontroll med raseriutbrott är också ett mycket vanligt symtom.

Orofaciala symtom: Emaljförändringar i form av små gropar, så kallade pits, är vanligt. Fibrom kan ses i tandköttet, särskilt i framtandsområdet. Bencystor i käkbenet kan förekomma. Tal- och språkutvecklingen är ofta försenad, många talar inte alls. Ättsvårigheter och dregling är vanligt.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att barn tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård.
- Pits behöver sällan åtgärdas men kan medföra en ökad risk för karies.
- Fibrom som ger symtom kan behövas tas bort.
- Röntgen av käkarna rekommenderas när barnet är sex-sju år för bedömning av eventuella bencystor och avvikande tandframbrott.
- Munmotorisk träning och stimulering kan vara aktuellt vid ättsvårigheter, talsvårigheter och dregling.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus eller habilitering.

Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

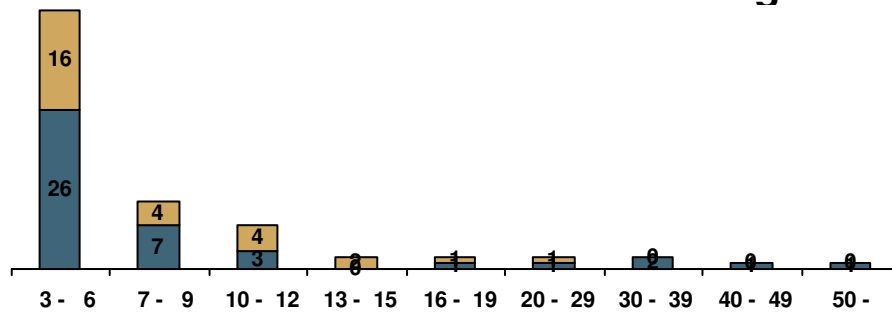
MHC-basen – Mun-H-Centers databas om munhälsa och orofacial funktion vid sällsynta diagnoser.

Ågrenskas Dokumentation.

Broschyr om Tuberös skleros komplex med kortfattade rekommendationer

Teng et al. Dermatological and Dental Aspects of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Statements. JAMA Dermatology 2014; 150:1095-1101.

Åldersfördelning



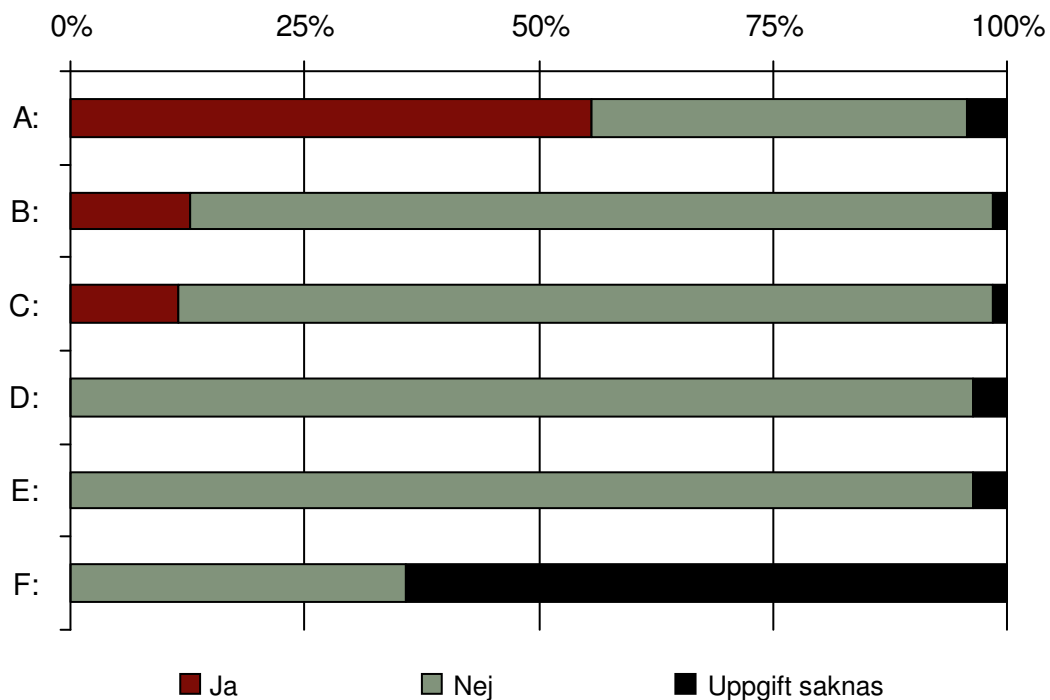
Antal: 70

Åldrar: 3 - 56

Kön: M (42) F (28)

Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	39	28	3	70
B: Ät- och dricksvarigheter ¹	9	60	1	70
C: Riklig dregling ¹	8	61	1	70
D: Andningsunderstöd ^{1 2}	0	27	1	28
E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2}	0	27	1	28
F: Uttalade bettavikelser ²	0	10	18	28



Viss försiktighet bör iaktas vid tolkning av diagrammet eftersom antal individer är färre än 100.

1: Inrapporterat via frågeformulär

2: Uppgiften införd i version 2 (2008) av observationsschemat.

Munhälsa

Munhälsoindex¹

		0	1	2	3	4	5	6	Uppgift saknas	N
TI	Tandsten	7	0	0	0	0	0	0	21	28
GI	Gingivit	5	2	0	0	0	0	0	21	28
PI	Plack	5	1	1	0	1	0	0	20	28
SI	Slitage	8	0	0	0				20	28

TI: Tandstensindex baserat på förekomsten av tandsten på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger total avsaknad av tandsten, 6 anger tandsten vid samtliga indikator-tänder.

GI: Gingivitindex (tandköttinflammation) baserat på förekomsten av blödning vid sondering på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger ingen blödning, 6 anger blödning vid samtliga indikator-tänder.

PI: Plackindex baserat på förekomsten av synligt plack på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger total avsaknad av plack, 6 anger plack vid samtliga indikator-tänder.

SI: Slitageindex, sammanvägning av tandslitage i 6 olika segment i bettet. Bedöms enbart i permanenta bettet, ej i mjölk-tänder. En sammanvägning baserad på den bedömning som finns i flest segment.

0: inget tandslitage eller försumbar nötning av emaljen i något av segmenten

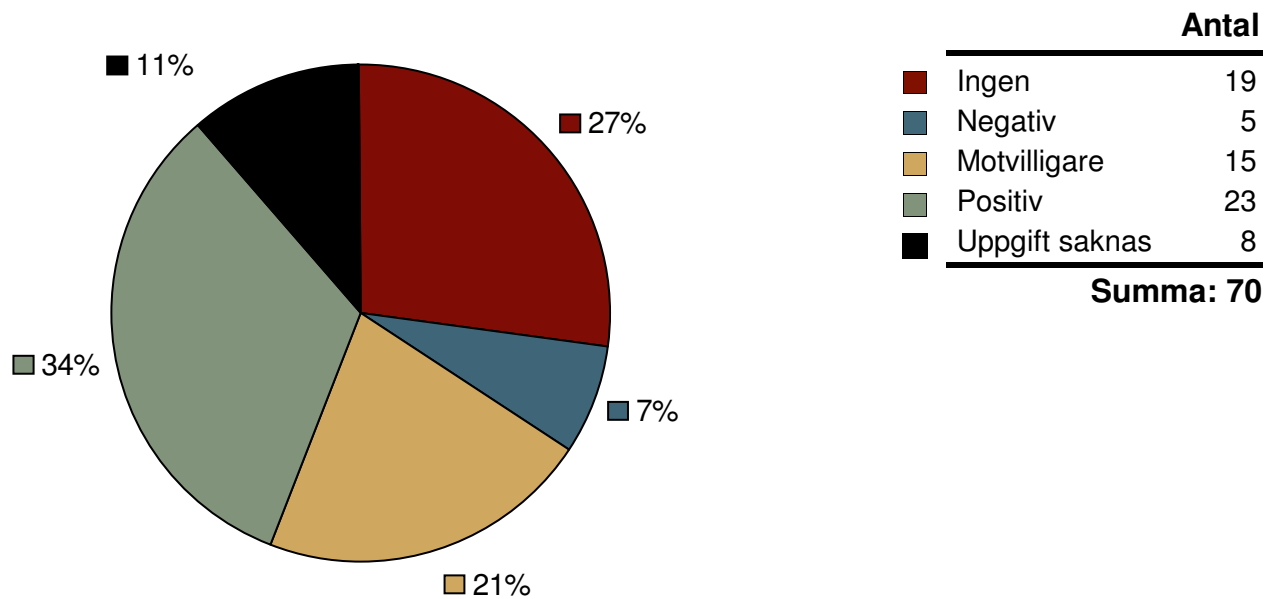
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

2: slitage av dentinen upp till 1/3 av kronans höjd.

3: Slitage av dentinet mer än 1/3 av kronans höjd. Om 3 förekommer i något segment anges 3 som SI.

¹: Munhälsoindex infördes i den nya versionen av observationsschemat (2008).

Accept vid tandundersökning



Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	25	13		
Antal med deft=0	23	11		
Medelvärde	0,2	0,2		
Standardavvikelse	0,9	0,6		
Uppgift saknas	17	5		
DMFT²				
Undersökta		13	4	6
Antal med DMFT=0		12	0	1
Standardavvikelse		1,1	3,7	3,0
Medelvärde		0,3	5,0	3,5
Uppgift saknas		5	0	0

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	42
Postnormal	12
Prenormal	3
Uppgift saknas	13
Summa: 70	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	10
41 - 50	9
51 -	0
Uppgift saknas	34
Summa: 53	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	3
41 - 50	3
51 -	1
Uppgift saknas	10
Summa: 17	

Profil¹

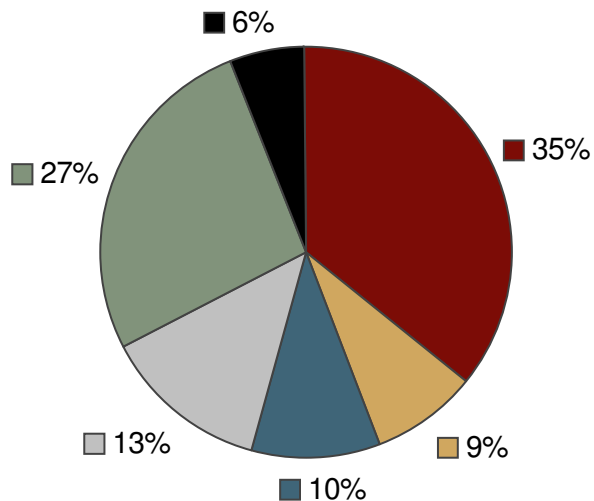
	Antal
Normal	16
Konvex	5
Konkav	0
Uppgift saknas	7
Summa: 28	

Mandibelns lutning¹

	Antal
Normal	13
Ökad	0
Minskad	3
Uppgift saknas	12
Summa: 28	

1: Uppgiften införd i version 2 (2008) av observationsschemat.

Talsvårigheter



	Antal
■ Saknar tal	25
■ Mycket svårförståeligt tal	6
■ Svårförståeligt tal	7
■ Något otydligt tal	9
■ Inga svårigheter	19
■ Uppgift saknas	4
Summa: 70	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=70 (%)	Pojkar/Män N=42 (%)	Flickor/Kvinnor N=28 (%)	Uppgift saknas
Öppen mun i vila	23 (33)	12 (29)	11 (39)	0
Öppet bett	17 (29)	10 (29)	7 (29)	11
Låg tonus i läpparna	10 (14)	5 (12)	5 (18)	0
Glesställning	8 (15)	4 (12)	4 (19)	15
M mentalis hyperaktiv	7 (10)	3 (7)	4 (14)	0
Låg tonus i tungan	6 (10)	3 (8)	3 (12)	8
Nedsatt rörlighet i tungan	6 (12)	2 (7)	4 (17)	18
Hypersensibilitet intraoralt	5 (9)	2 (6)	3 (13)	13
Trångställning	4 (7)	3 (9)	1 (5)	15
Gingivahyperplasi	4 (8)	1 (3)	3 (16)	19
Ansiktsasymmetri	3 (4)	2 (5)	1 (4)	1
Slemhinneförändringar	3 (6)	3 (10)	0 ()	22